Année 1973 N°

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

BROUSSAIS - HOTEL-DIEU

21

THESE

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Albert CASTRO

NE LE 5 FEVRIER 1947 A TUNIS (TUNISIE)

Presentée et soutenue publiquement le 1973

UNE OBSERVATION DE SCHWANNOME DU SCIATIQUE POPLITE INTERNE EXPLORE PAR L'ARTERIOGRAPHIE FEMORALE.

PRESIDENT : MONSIEUR DEHOUVE, PROFESSEUR.

Editions de l'A.G.E.M.P.

8, Rue Dante - PARIS Ve

Année 1973 N°

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

BROUSSAIS - HOTEL-DIEU

THESE

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Albert CASTRO

NE LE 5 FEVRIER 1947 A TUNIS (TUNISIE)

Presentée et soutenue publiquement le 1973

UNE OBSERVATION DE SCHWANNOME DU SCIATIQUE POPLITE INTERNE EXPLORE PAR L'ARTERIOGRAPHIE FEMORALE.

PRESIDENT : MONSIEUR DEHOUVE, PROFESSEUR.

Editions de l'A.G.E.M.P.

8, Rue Dante - PARIS Ve

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

A LA MEMOIRE DE MON CHER PERE

EN HOMMAGE A MA CHERE MERE

Pour leur courage, leur abnégation, leur dévouement constant qui m'ont permis de mener à bien mes études.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41548022_0040

A Monsieur le Professeur DEHOUVE

Electro-radiologiste des hopitaux de Paris
Chef de service de radiologie de Hotel-Dieu

Dont les qualités d'humaniste et d'homme de siences n'ont d'égal que ses qualités d'Enseignant.

Qui m'a fait l'honneur d'accepter la présidence de ma thèse.

Qu'il veuille bien trouver ici le témoignage de ma profonde admiration.

A Monsieur le Professeur J. DIEBOLT

Maitre de conférence agrégé
Biologiste des hopitaux de Paris

Qui m'a enseigné l'Anatomie-pathologie
Qui m'a apporté une aide précieuse pour la réalisation de ma thèse

A Monsieur le Doyen MILLIEZ

Qui m'a appris outre la Médecine une certaine morale.

A TOUS MES ANCIENS ET MAITRES

QUI M'ONT ENSEIGNE LA MEDECINE ET ME L'ONT FAIT AIMER.

I - INTRODUCTION

II - OBSERVATIONS

1 - Personnelle

2 - Observation de STOUT

III - PLACE DU SCHWANNOME DU S.P.I. parmi les autres schwannomes

1 - Rappels

2 - Définitions

3 - Revue de la littérature

4 - Différentes localisations

IV - LE SCHWANNOME DES NERFS PERIPHERIQUES

1 - Facteurs étiologiques

2 - Pathogénie

3 - Etude anatomo-pathologique

4 - Etude clinique

V - ARTERIOGRAPHIE DANS LES TUMEURS DES NERFS PERIPHERIQUES

1 - Radio des parties molles

2 - Technique

3 - Résultats

4 - Limites de l'artério

VI-DIAGNOSTIC ACTUEL DU SCHWANNOME DES NERFS PERIPHERIQUES

VII - TRAITEMENT

VIII - CONCLUSIONS

I - INTRODUCTION

A l'Etranger et encore moins en France, on trouve assez peu de tumeurs bénignes des nerfs périphériques et encore moins d'observations qui répondent au titre qui nous retient actuellement : Schwannome du sciatique poplité interne.

Il semble bien en effet, que dans la littérature nous n'en ayons retrouvé qu'un seul cas survenu en 1919 et rapporté par STOUT en 1935. Cette observation sera analysée dans la deuxième partie de ce travail, et sera mis en parallèle avec l'observation personnelle.

Ces tumeurs posent de multiples problèmes patho géniques et anatomo-pathologiques. Elles soulèvent aussi de difficiles problèmes de diagnostic clinique et il est impossible d'en faire un (diagnostic) avant l'intervention et ceci malgré les examens radiologiques dont la semiologie pour ce genre de tumeur en est encore à ses débuts.

Enfin et surtout après avoir donné les techniques actuelles de traitement, nous ne ferons qu'aborder les rapports qui existent entre le schwannome, non pas tant, avec la maladie de Recklinghausen vraie, mais surtout, avec les formes dégradées de cette maladie, il soulève d'intéressantes discussions quant à leur cadre nosologique et quant à l'attitude qu'il faut adopter devant ces formes.

Nous aborderons les différents chapitres de cette étude, en replaçant le schwannome du sciatique poplité interne, parmi les autres tumeurs bénignes des gaines des nerfs.

Nous verrons tout d'abord, des rappels d'histologie et d'embryogénèse qui nous seront utiles pour comprendre les divers termes et définitions employés par les auteurs depuis Recklinghausen (1882), pour caractériser les tumeurs des nerfs et de leurs gaines.

Nous étudierons ensuite l'anatomie-pathologie de ces tumeurs et nous verrons que la classification d'Antony, du début de ce siècle reste toujours valable malgré les nouvelles techniques de microscopie électronique et d'histochimie qui ont été employées : en effet l'aspect histopathologique de ces tumeurs, est toujours de deux types de structure, plus une forme dite dégénérative.

Puis nous tenterons de répondre aux diverses questions que l'on se pose sur l'étiologie et la fréquence de ces tumeurs. Nous ferons un bref historique des cas décrits et des auteurs qui les rapportèrent. Pour chacun d'eux, nous donnerons le nombre de cas étudiés et les conclusions que leur auteur en tira. Ceci nous permettra de mieux suivre l'évolution des acquisitions et des conceptions concernant les tumeurs bénignes des gaines des nerfs.

Ces divers schwannomes donnent peu de troubles cliniques, et la douleur est le maître-symptôme de ces tumeurs. Cette douleur manque parfois et très souvent c'est la constatation d'une masse qui amène le malade à consulter.

En ce qui concerne, les examens paracliniques, nous insisterons sur l'artériographie fémorale qui à notre connaissance n'a jamais été pratiquée pour de telles tumeurs et nous décrirons donc, les premiers éléments de semiologie radiologique.

Enfin, dans le traitement des schwannomes, après avoir donné les différentes techniques employées par les chirurgiens nous soulignerons, qu'en raison de l'évolution bénigne de règle pour de telles tumeurs, le premier souci du chirurgien sera de ne pas léser le tronc nerveux, même en laissant localement une partie de la tumeur.

II - OBSERVATIONS

1/ Personnelle : Madame V.L... 49 ans vient de consulter dans le service du Professeur OLIVIER le 15 Novembre 1972,

Pour une tuméfaction, isolée indolore, siègeant au niveau du creux poplité droit, apparue il y a 2 ans et ayant depuis peu augmenté de volume.

A l'examen : cette tumeur est ovalaire de 2 cm sur 3 cm à grand axe vertical, cette tuméfaction est discrètement sensible à la palpation et mobilisable transversalement et non verticalement.

Sans aucun signe vasculaire, cette tuméfaction fut ponctionnée sans résultat. L'examen neurologique ne montre aucun trouble sensitif, aucune paresthésie au niveau de la jambe, ni aucun déficit moteur.

Le reste de l'examen est strictement négatif et il n'y a aucun stigmate de maladie de Recklinghausen. Les examens paracliniques systématiques, ne montrent aucun désordre humoral.

L'électro Myogramme ne fut pas pratiquée.

L'artériographie du membre inférieur droit fut effectuée le 23.11.72 par ponction transcutonée de la fémorale commune et a montré les résultats suivants :

(Service du Professeur DEHOUVE)

Compte rendu de l'examen radiologique.

ARTERIOGRAPHIE DU MEMBRE INFERIEUR DROIT par ponction directe de la fémorale commune, pour exploration d'une tumeur du creux poplité.

Cet examen montre qu'il s'agit d'une tumeur indépendante de l'axe vasculaire fémoro-poplité qui est simplement et très discrètement refoulé.

La tumeur est finement vascularisée par trois ou quatre pédicules artériels grêles nés de la fémorale superficielle et de la poplité.

La vascularisation intra-tumorale est fine, discrètement irrégulière, mais sans signe de malignité.

Il n'existe pas de retour veineux précoce.

CONCLUSION :

Tumeur des parties molles indépendante de l'axe vasculaire finement vascularisée sans que l'on puisse radiologiquement préciser son origine exacte.

Les indications opératoires étant posées, l'intervention fut facile, dont voici le compte rendu opératoire :

TUMEUR DU CREUX POPLITE DROIT

Abord par voie horizontale postérieure au dessus du pli du genou. On tombe très rapidement sur une tumeur volumineuse Il s'agit d'une tumeur nerveuse développée au dépens du sciatique poplité interne.
Malgré l'aspect opératoire en faveur de la malignité, la

biopsie extemporanée montre qu'il s'agit d'un schwannome bénin. Dans ces conditions on se contente de réséquer une partie de la tumeur par voie sous capsulaire pour ne pas interrompre la continuité nerveuse. Le reste du prélèvement est envoyé à l'anatomo-pathologie, pour confirmer la nature bénigne ou maligne de cette tumeur.
Fermeture sur deux drains aspiratifs de Redon.

LE COMPTE RENDU DE L'EXAMEN ANATOMO-PATHOLOGIQUE

1) Examen extemporané :

Sur les prélèvements adressés au laboratoire on reconnait une prolifération cellulaire faite d'éléments fusiformes réalisant des faisceaux tout à fait caractéristiques d'une prolifération schwannienne avec un oedème interstitiel assez important mais sans aucun signe de malignité.

2) Etude histo-pathologique :

Elle vient confirmer les données de l'examen temporané. Les faisceaux sont constitués d'éléments cellulaires au noyau allongé régulier. Les artères à paroi hyaline sont notées par places. Certains territoires sont le siège d'un oedème interstitiel important écartant les éléments schwanniens les uns des autres. C'est dans ce territoire oedémateux que l'on observe des anomalies nucléaires et des noyaux géants mais sans aucun témoin morphologique en faveur d'une malignité.

Au total, il s'agit d'un schwannome de type oedémateux (type B d'Antoni) sans aucun caractère histologique de malignité.

Voilà donc l'observation de ce schwannome du sciatique poplité interne
Il nous a semblé intéressant de la coupler avec la seule observation de cette rare localisation de schwannome que STOUT rapporte en 1935.

2/ § Autre cas de la littérature (STOUT 1935)

Cas rapporté par STOUT de schwannome du sciatique poplité interne (1919).

Le malade avait d'abord noté une importante fatigue et une certaine faiblesse de sa jambe droite.
Une petite masse était observée dans le creux poplité, peu de temps après elle n'augmente pas de volume, mais devint sensible et, lors de la mobilisation et lorsque le malade étend sa jambe, il ressentait une sensation de brûlure et d'engourdissement.

Pendant 5 mois, le malade présentait des douleurs dans sa hanche et des douleurs au niveau de sa cheville survenant par crises espacées.

- A l'examen :

On palpe une masse ovalaire à grand axe dirigé de bas en haut de 2 cm x 1 cm siègeant à la partie externe de l'espace poplité droit.
Cette masse peut être mobilisée latéralement, et non dans le sens de la direction de l'axone.
A la mobilisation de cette masse, le malade ressent une douleur exquise et une sensation de tiraillement au niveau du bord interne du pied et du gros orteil.

Il semblait au malade qu'il avait un pied droit plus froid que l'autre, mais objectivement il n'y avait aucune différence de température entre les 2 pieds.
Il existait en outre une diminution de la sensibilité et une analgésie douloureuse au niveau du bord interne du bord du pied droit et du gros orteil.

Le diagnostic fait cliniquement était alors celui d'un fibrome du sciatique poplité interne.

L'intervention fut pratiquée le 30 Octobre 1919.

La tumeur était rattachée au nerf que le chirurgien pensait être le sciatique poplité externe mais qui était certainement le sciatique poplité interne.

La tumeur était encapsulée et la dissection fut facile et se fit en dehors de la gaine. Pourtant, certaines fibres du nerf mêlées aux extrémités de la tumeur furent coupées.

Résultat : Pendant un an, une discrète anesthésie persista sur le bord interne du gros orteil; le patient vécut 14 ans après l'intervention et dût mourir d'une autre affection.

Histologie : L'aspect est beaucoup plus l'aspect d'un type B que celui du type A.

- Peu de grands vaisseaux - pas de mucine, pas d'hémoglobine.
- Quelques groupes de fibres nerveuses à l'intérieur de la capsule.
- Très nombreux lymphocytes.

Cette observation traduite de l'anglais , STOUT 1935.

III - PLACE DE SCHWANNOME DU S.P.I. PARMI LES AUTRES SCHWANNOMES

1) RAPPELS

1.a - HISTOLOGIE

Afin de comprendre l'évolution des idées et les lésions anatomo-pathologiques, il importe de connaître l'histologie du nerf et son embryogénèse.

Le nerf est formé de fibres nerveuses réunies en faisceaux, l'ensemble étant entouré d'une gaine.

La fibre nerveuse est formée d'un cylindraxe entouré de 2 gaines : une gaine de myéline présentant des étranglements de Ranvier et la gaine de Schwann. Celle-ci est d'épaisseur variable - fine dans les fibres myéliniques, avec un noyau par segment, mais sans succession cellulaire et sans anastomose entre les différentes gaines voisines; par contre, dans les fibres amyéliniques, la gaine de Schwann contient plusieurs cylindraxes indépendantes, alors que les gaines s'anastomosent.

Le faisceau nerveux est formé de la réunion de plusieurs fibres. Il est entouré d'une gaine lamelleuse, la périnèvre, à l'intérieur de laquelle les fibres sont réunies par l'endonèvre serrée au centre, lâche à la périphérie.

1.b - EMBRYOGENESE ET HISTOGENESE

L'embryogénèse et l'histogénèse du nerf sont importantes à connaître, pour la classification histologique des tumeurs des nerfs périphériques.

La fibre nerveuse est entièrement d'origine ectodermique. Le cylindraxe provient de la plaque neurale embryonnaire, la gaine de Schwann de la crête neurale, la gaine de myéline de la surface du cylindraxe.

Par contre, l'origine des différentes gaines nerveuses est discutée : non pas celle de l'épinèvre et des vaisseaux certainement mésenchymateuse, mais celle de l'endonèvre et du périnèvre. Classiquement elles seraient formées de fibroblastes, donc d'origine mésenchymateuse : en fait, Masson et les auteurs Lyonnais, ont affirmé leur nature ectodermique. Dans sa forme primitive, le nerf est formé d'un faisceau de cylindraxes engainé d'un manchon les isolant du mésenchyme environnant : c'est la schwannoglie primitive. Celle-ci va se cliver en une lame périphérique, future périnèvre et une centrale qui donnera naissance à l'endonèvre et aux gaines de Schwann définitives.
Ainsi tous les éléments nerveux sont d'origine ectodermique, sauf l'épinèvre et les vaisseaux sanguins qui sont d'origine mésenchymateuse.

Il nous est possible maintenant de comprendre l'évolution des idées et les différentes classifications successivement proposées.

Virchow, en 1863, propose la première vraie classification

en distinguant les faux névromes, issus du tissu interstitiel, (fibromes, sarcomes ...) et les vrais névromes issus du tissu parenchymateux.
Le domaine de ces tumeurs s'élargit grâce aux individualisations successives :

. du névrome plexiforme ;
. de la neurofibromatose de Recklinghausen (1882) ;
. des tumeurs malignes.

On attaque la classification de Virchow, car on ne conçoit pas la néoformation de tubes nerveux le long d'un nerf périphérique : elle ne pourrait se produire, que là où existent des cellules nerveuses, c'est-à-dire dans les centres nerveux ou périphériques. Aussi, l'existence des névromes est-elle douteuse.

L'Ecole lyonnaise, à la fin du siècle, montre que les tumeurs nerveuses sont des tumeurs des gaines. L'aboutissement en est la classification de Cunéo, en 1909, qui distingue :

- les mononévromes différenciés ou non ;
- les névromes plexiformes ;
- les polynévromes ou maladie de Recklinghausen.

Actuellement, la plupart des auteurs pensent que ces tumeurs sont généralement d'origine ectodermique; Vérocay, en 1908, décrit leur aspect histologique qui est identique dans les tumeurs isolées ou multiples et leur donne le nom de neurinome. Masson démontre l'origine schwannienne des tumeurs bénignes. Le doute persiste au sujet des tumeurs malignes dont certaines sont vraisemblablement d'origine conjonctive.

2) DEFINITION

Ce rappel d'histologie, aussi bref soit-il, était indispensable, ne serait-ce que pour expliquer la multitude des termes qui ont été proposés pour désigner les tumeurs isolées des nerfs. Il faut d'abord noter à ce sujet, que le terme de névrome, par lequel on a d'abord désigné toutes les tumeurs des nerfs périphériques, ou encore celui de neurinome, créé par Vérocay, ne devrait plus être retenu, car il donne une idée fausse de l'origine de ces tumeurs. On sait en effet, depuis les travaux de l'Ecole Lyonnaise représentée par Bard, Delore, Tripier, Grall et Gautier, que ces tumeurs des nerfs sont en fait des tumeurs des gaines des nerfs. A ce titre on les a donc appelées : lemmoblastomes (Antoni), chitoneuromes (Martin et Dechaume), gliomes périphériques (Lhermitte et Leroux),schwannomes (Masson), neurilemmones (Stout), schwannogliomes (Masson). Mais parallèlement, d'autres auteurs, américains, en particulier, admettant l'origine mésenchymateuse de ces tumeurs des gaines des nerfs, les ont désignées par les noms divers de : fibromes des nerfs, fibroblastomes endopérineuraux (Penfield), fibromyxomes ...

De même les tumeurs malignes ont reçu des appellations multiples : gliomes périphériques atypiques, gliomes périphériques malins.

Une pareille synonymie n'est pas faite pour simplifier les choses, et faciliter le groupement des différentes sortes de tumeurs des nerfs.

Un autre fait doit être souligné à ce sujet. Il concerne

les rapports qui existent entre tumeurs isolées et maladie de Recklinghausen. Sur le plan clinique en effet tous les degrés existent entre la maladie de Recklinghausen classique, neurofibromatose généralisée, et la tumeur isolée d'un nerf périphérique. Ceci a amené beaucoup d'auteurs à intégrer le tout dans un même cadre nosologique; théorie uniciste que semblent devoir confirmer certaines études histologiques.

La maladie de Recklinghausen vraie posant néanmoins des problèmes pratiques bien différents de ceux posés par une tumeur d'apparence isolée; nous nous bornerons à étudier ces dernières : tumeurs bénignes. Les tumeurs malignes seront exclues de cette étude.

Les tumeurs bénignes des nerfs périphériques, sont définies aujourd'hui comme des tumeurs isolées, encapsulées, bénignes, du tissu nerveux, qui se développent à partir de la gaine de Schwann.
Ces tumeurs d'origine ectodermique peuvent se développer au niveau des nerfs périphériques et plus souvent au niveau des nerfs craniens, mais aussi à partir des nerfs du système nerveux autonome.

3) REVUE DE LA LITTERATURE

Si l'on considère les cas de tumeurs bénignes développées au niveau des troncs nerveux des membres, publiés en France, on peut penser que ce sont des tumeurs rares, car les publications relatent toujours des cas uniques ou peu nombreux.

§ Le groupe français le plus important se trouve réuni dans la thèse de Gilbertas (Lyon, 1949), qui rapporte 11 tumeurs bénignes des troncs nerveux. Encore faut-il noter que 2 de ces tumeurs siègeaient au cou (une aux dépens d'une branche du pneumogastrique, et l'autre au niveau du plexus brachial), et que, dans une 3ème observation intitulée tumeur du médian, le compte rendu opératoire ne fait pas mention des rapports de la tumeur avec ce nerf, et la situe au-devant du plan interosseux. Il reste donc dans cette thèse, en ce qui concerne le groupe des tumeurs des nerfs bénignes des nerfs périphériques des membres actuellement, 8 cas.

§ A l'étranger, outre un grand nombre de cas plus ou moins isolés, on trouve des

Erb, en 1923, analyse 42 cas publiés de neurinomes, mais ils ne siègent pas tous aux membres, et ne sont pas tous développés sur un tronc nerveux.
Lewis et Hart, en 1930, sur un total de 37 tumeurs des nerfs périphériques, comptent 15 tumeurs bénignes isolées des troncs, dont 12 au niveau des membres.
Stout, en 1935, décrit les neurilemmomes d'après 194 cas

de la littérature mondiale du siècle précédent. Lui-même présente 52 cas nouveaux : 33 siègent aux membres, et parmi ceux-ci, 6 seulement sont développés sur un tronc nerveux.

Geschickter, en 1935 également, recueille au John Hopkins Surgical Pathological Laboratory, 900 tumeurs des nerfs périphériques : 150 sont des neurinomes palissadiques ou neurilemmomes, dont : 55 périphériques, 25 dans le canal médullaire, et 70 du nerf acoustique.

Sjövall, en 1937, trouve 70 tumeurs des nerfs sur 31 331 autopsies, mais la distinction n'est pas faite entre neurinomes et neurofibromes.

Saxen, en 1948, analyse 91 tumeurs des gaines des nerfs périphériques, dont 76 neurinomes, mais de répartition très diverse.

Enfin Money, en 1950, rapporte 13 neurilemmomes parmi 360 672 malades sur une période de 38 ans.

§ Par conséquent, à l'étranger comme en France, on trouve au total assez peu de tumeurs des nerfs périphériques, moins qui soient développées au niveau des troncs nerveux, et encore bien moins qui répondent exactement au titre qui nous intéresse actuellement : tumeurs bénignes isolées des troncs nerveux des membres inférieurs et notamment Schwannome du sciatique poplité interne.
Leur fréquence doit être plus grande que celle que pourrait laisser croire les différents chiffres que nous venons de

donner. Leur rareté apparente peut s'expliquer de différentes façons : d'une part, elles restent souvent silencieuses, n'ayant habituellement d'existence clinique que lorsqu'elles ont atteint un certain volume; d'autre part, les malades qui en sont porteurs sont répartis dans des services d'orientations diverses : de chirurgie générale, de neurochirurgie ou d'orthopédie, et ceci explique le petit nombre de cas décrits par les chirurgiens de ces diverses spécialités.

§ En ce qui concerne tout particulièrement le schwannome du sciatique poplité interne, il semble bien que cette localisation soit extrêmement rare parmi les tumeurs des nerfs périphériques, elles-mêmes déjà rares. Le seul cas similaire que nous ayons retrouvé dans les littératures françaises et étrangères remonte à 1919 (cas rapporté par STOUT en 1935).

4) DIFFERENTES LOCALISATIONS

Le schwannome peut siéger n'importe où au niveau des nerfs possèdant une gaine de Schwann.

Au niveau des nerfs craniens la survenue des schwannomes est très fréquente. La VIIIème paire est la plus touchée et elle est plus atteinte, à elle seule, que tous les autres paires craniennes réunies.
Le nerf optique et l'olfactif ne sont jamais atteint car ils ne possèdent pas de gaine de schwann.
Le terme "neurinome de l'acoustique" est bien entendu utilisé pour désigner le schwannome de la VIIIème paire.

Tête et cou : au niveau du cou la tumeur peut apparaître dans n'importe quel nerf. Il peut siéger sur le sympathique cervical (4 cas rapportés par Stout sur 254 cas), sur le nerf spinal, sur le vague. Enfin il peut siéger sur le plexus cervical.
Pour la tête les tumeurs sont le plus souvent sous cutanées, donc de diagnostic facile. Parfois la tumeur peut siéger dans la glande parotide (sur la gaine de Schwann du nerf facial) Stout dans sa statistique en rapporte un cas sur 254 cas.

Régions thoracique et rétropéritonéale : dans le thorax la plupart de ces tumeurs sont retrouvées dans le médiastin postérieur. La plupart d'entre elles sont extradurales et se trouvent à l'intérieur du canal rachidien. D'autres tumeurs naissent du sympathique, des nerfs intercostaux et se

développent dans le thorax. De la même façon les tumeurs extradurales provenant du canal rachidien se développent dans l'espace rétropéritonéal.
D'autres tumeurs, enfin, se développent à partir des gaines de nerfs rétropéritonéaux et du pelvis : Strout en rapporte un cas où le schwannome atteint le nerf obturateur. Franck rapporte un cas où la tumeur se développe à partir des branches du plexus sacré et où le diagnostic préopératoire était celui d'une grossesse ectopique.
Krekeler décrit un cas où la tumeur siège derrière le rectum qu'elle refoule.

Tractus gastro-intestinal : la grande majorité des tumeurs siège au niveau de l'estomac. Il est généralement difficile de déterminer quel est le nerf atteint. Stout en a retrouvé dans sa statistique de 1935 une quarantaine de cas sur 235. Ce chiffre n'est pas précis car 35 cas sont sûrement dans l'estomac et 7 autres sont considérés dans l'estomac, mais en fait sont dans le tissu qui l'entoure.

Voies aéro-digestives supérieures : les tumeurs siègeant dans ces régions sont relativement peu fréquentes excepté la langue et les tissus sublinguaux. Stout en retrouve 10 sur 254. Elles apparaissent sur toutes les parties de la langue.

Tronc : les tumeurs sont très fréquentes dans cette partie du corps, la majorité sont sous cutanés, et certaines siègent dans les branches musculaires des nerfs.

Les membres : c'est la localisation qui nous retiendra le plus. Il apparaît à premier approche, que la majorité des tumeurs siège à la face antérieure des membres supérieurs et à la face postérieure des membres inférieurs. Ceci est dû à ce que les plus gros troncs nerveux se trouvent sur les faces fléchissantes des membres et que la majorité des tumeurs atteignent ces gros troncs. Il est aussi à souligner que le plus grand nombre de ces schwannomes sont rassemblés autour des principaux plis de flexion : le coude, le poignet et le genou. Ces schwannomes sont toutefois peu nombreux autour de la cheville. Au niveau de la main la proportion doit être plus forte que ne l'indique Stout, car le diagnostic de tumeur nerveuse, n'était fait cliniquement que dans un seul des cas. Les autres tumeurs étaient étiquetées en réalité des lipomes des fibromes des myxomes. Il n'est pas douteux qu'un grand nombre de ces tumeurs étiquetées simple fibrome, ou ganglion, sont en réalité des tumeurs des gaines des nerfs qui n'ont pas été diagnostiquées et donc non opérées.

STOUT, sur les 15 cas rapportés trouve 11 fois la main et le poignet droit atteint. En fait, sur d'autres statistiques il ne semble pas que cette prédominance au membre supérieur droit, soit retrouvée.

§ Au vue de la littérature, il apparait donc que les tumeurs schwanniennes des extrémités soient donc rares. La localisation élective au sciatique poplité interne est exceptionnelle.

IV - LE SCHWANNOME DES NERFS PERIPHERIQUES.

1) FACTEURS ETIOLOGIQUES

1 a) Age

L'âge auquel la tumeur est constatée pour la première fois est extrêmement variable. On peut admettre, que si ces tumeurs peuvent survenir à tous les âges de l'existence, elles se voient avec un maximum de fréquence, à l'âge adulte entre 31 et 50 ans.

La malade dont nous rapportons ici l'histoire avait 49 ans.

1 b) Sexe

Il semble indifférent. Erb, sur 42 cas, avait trouvé 24 hommes et 17 femmes. Lewis et Hart, sur 15 cas, constataient une répartition égale entre les deux sexes.

1 c) Rôle du traumatisme

Il faut bien noter que les différents faits relatés n'ont jamais rien de probant en faveur de l'origine traumatique des tumeurs des troncs nerveux. Et, avec la majorité des auteurs on peut dire que le traumatisme peut donner le coup de fouet qui détermine l'accroissement de volume d'une tumeur préexistante et l'apparition de douleurs.

La tumeur du creux poplité de Mme. L. est apparue sans aucun facteur déclanchant et les rôles du trauma n'a pu être mis en évidence.

1 d) Caractère héréditaire et familial

Il existe dans la littérature quelques rares observations de tumeurs isolées des troncs nerveux survenues dans un même famille. Fleming et Marvin rapportent l'histoire de trois frères et soeurs présentant des "fibromixomes" des nerfs périphériques sans signes de maladie de Recklinghausen proprement dite, mais avec, dans chaque cas, l'existance de deux ou trois tumeurs associées. Miangtolarra et Copland, en 1934, rapportent par ailleurs l'observation de 2 "fibroblastomes" qui purent être énucléés, l'un du sciatique d'une femme, l'autre du radial de sa fille. Les 30 cas étudiés par Pépin (1956) ne montraient rien de semblable. On peut se demander si de tels faits ne doivent pas être attachés à des formes dégradées de la maladie de Recklinghausen dont on connait le caractère familial. Ceci nous amène en tout cas, à dire, dès maintenant, un mot de plus sur ....

1 e) Les rapports entre tumeurs bénignes "isolées" et "Recklinghausen".

Il est bien connu depuis Verocay que d'authentiques schwannomes des troncs nerveux profonds peuvent exister chez des malades présentant une maladie de Recklinghausen dans sa forme classique. Réciproquement, dans un certain nombre de schwannomes paraissant au premier abord isolés, on peut trouver quelques stigmates cutanés de Recklinghausen. La proportion exacte de ces derniers cas est cependant très difficile à établir car, dans les différentes observations de la littérature, la maladie de Recklinghausen n'a pas toujours été recherchée de façon systématique; et même lors-

qu'elle l'a été, il faut bien dire que ses stigmates sont parfois si minimes ou cachés qu'ils peuvent facilement être passés inaperçus. Et, dans cet esprit, Sarroste a pu écrire: "Quand on cherche avec le désir de trouver, il est rare que le tégument ne porte pas quelques noevi, quelques taches, un ou deux molluscume qui, pour les unicistes, seront les chaînons intermédiaires qui rattachent au syndrome de Recklinghausen le gliome périphérique".

2) PATHOGENIE

Les cellules de Schwann ne peuvent être distinguées des cellules périneurales neuroectodermiques par aucune des techniques actuelles y compris l'histochimie, la microscopie électronique ou la culture de tissu, parce que les cellules périneurales et les cellules de schwann ne diffèrent seulement que par leur localisation à l'intérieur de la structure nerveuse. Il semble que le nom de "cellule de Schwann" puisse être utilisé pour les 2 types de cellule dans la classification des tumeurs. Les tumeurs appelées schwannomes peuvent probablement se développer à partir de l'un ou l'autre des 2 types de cellule. Les cellules de Schwann ne peuvent apparemment synthétiser le collagène, mais diffèrent des fibrocytes d'origine mesodermique produisant du collagène, par la présence d'une membrane basale.

Il n'y a pas de prédilection évidente de tel groupe ethnique ou racial à développer des tumeurs à partir de structure nerveuse : de telles lésions ont été décrites dans le monde entier..

Il semble bien que la maladie soit sporadique sans prédisposition génétique. Les études expérimentales et comparatives sur l'origine des tumeurs de structure nerveuse ont été limitées parce que les néoformations développées à partir des cellules de schwann se reproduisent rarement d'une manière spontanée chez l'animal : des schwannomes ont été mis en évidence chez les bovins (Innès et Saunders) et les néoformations induites par le méthylcholantrène sur les nerfs du lapin sont, selon toute apparence d'origine fibroblastique.

Certaines tumeurs isolées ou multiples, d'apparition spontanée chez le poisson rouge, ressemblent au schwannome et aux neurofibromes en microscopie ordinaire. Néanmoins au microscope électronique, les néoformations ne contiennent aucune cellule de schwann reconnaissable.
(Duncan et Harkins).

3) ANATOMIE - PATHOLOGIQUE

3 a) Macroscopie

Le volume de ces tumeurs est en règle peu important 2 à 3 cm de diamètre; parfois certaines tumeurs atteignent un volume plus important ; la tumeur de Dambrin et Laurens du sciatique à la fesse, mesurait 13 cm de diamètre et pesait 650 grammes.
Ce volume semble dépendre de son siège. Il semble qu'au niveau du creux poplité la tumeur avoisine un diamètre de 3 à 4 cm.

L'aspect par rapport au tronc nerveux : la tumeur peut-être latérale ou centrale.

Tous les intermédiaires sont possibles entre ces deux formes mais quelque soit la forme, centrale ou latérale, la tumeur se trouve enclose dans le nerf , recouverte selon les cas par l'épinèvre ou le périnèvre distendus, qui lui forment une capsule, qu'il faut inciser, si l'on veut "écosser" la tumeur afin de ne léser aucune fibre nerveuse.

Quant au nerf lui-même, il est assez souvent augmenté de volume en amont de la tumeur : mais il ne s'agit là que de lésions d'oedème et sauf cas rares, dûes en particulier au siège de la tumeur, la conductibilité du nerf est respectée.

L'aspect par rapport aux parties molles : la tumeur se trouve bien isolée par la capsule que lui forme le nerf lui-même. Pourtant existent parfois quelques adhérences entre

la tumeur et les fibres musculaires voisines par exemple; mais ce ne sont là encore des adhérences d'ordre uniquement inflammatoire; et la tumeur, avec le nerf qui la porte, peut être facilement isolé. Il faut cependant avoir lié quelques vaisseaux, qui, surtout en cas de lésions volumineuses peuvent être assez importants. Ces vaisseaux ne pénètrent pas habituellement la tumeur se contentant de courir à sa surface, si bien dans ces cas l'énucléation sera peu hémorragique.

Le nerf d'origine peut habituellement être identifié quand il s'agit de lésion se développant le long des gros troncs nerveux périphériques. Dans les schwannomes médiastinaux ou rétropéritonéaux de gros volumes, le nerf d'origine n'est pas retrouvé. Il en va de même quand il s'agit de lésion se développant à partir de très petits nerfs périphériques.

3 b) Microscopie

L'essentiel de cette description histologique est emprunté à l'article de P. Masson sur les tumeurs encapsulées et bénignes des nerfs. Cette auteur comme Stout d'ailleurs, distingue les 2 types classiques d'Antoni et des formes dégénératives.

Le type A d'Antoni : apparait dans l'ensemble constitué de tissus compacts et denses, formés de cellules très allongées, polarisées entre lesquels existent un fin réseau de fibrilles de Collagène. Chaque cellule tumorale a une forme généralement cylindrique; un noyau allongé; logé dans un

renflement localisé, un cytoplasme faiblement acidophile. Le tout est inclus dans une membrane collagène renforcée de fibrilles argyrophiles étirées dans le même sens; mais les limites de la cellule ne sont pas nettement définies car le cytoplasme est relié par plusieurs prolongements grèles tous engainés de collagène et relié au cytoplasme des cellules voisines; si bien qu'il faut plutôt parler de territoires cytoplasmiques plutôt que de cellules proprement dites.

Qoiqu'il en soit, leur groupement en faisceau réalise un aspect constant et commun à tous les schwannomes; le symplasme tumoral y apparait en effet, formé par des territoires cellulaires étirés en longues travées cylindriques, renflées au niveau de leur noyau ovalaire et qui, faute d'espace, se courbent, et s'associent en groupe de même orientation dessinant ainsi des faisceaux serrés les uns contre les autres.

Par place, ces faisceaux, peuvent décrire des spirales et dessiner des "tourbillons" imprécis; il se forme alors une ou plusieurs plaques nucléaires palissadiques perpendiculaires à la longueur du faisceau et reliées entre elles par des plans anuclées striés longitudinalement.

D'autres aspects sont inconstants et ne se rencontrent que dans certains schwannomes, où ils peuvent d'ailleurs dominer; "les tourbillons axés" (comme les appelle Masson), sont formés par des travées qui au lieu de se disposer en faisceaux, décrivent des spires régulièrement entourés autour d'un axe constitué tantôt par un "neurite", tantôt par un petit faisceau schwannoglique. Mais ces images histologiques

se verraient essentiellement au niveau des nerfs craniens et des racines postérieures. Les nodules de Vérocay seraient pathognomoniques des tumeurs schwanniennes, mais seraient d'après certains, l'apanage des tumeurs nées des nerfs sensitifs.

Le type B d'Antoni n'est pas un type primitif; il resulte toujours de la transformation irréversible du type A en type B : si bien que dans une même tumeur, cette structure B, est souvent associée à la structure A et lui est relié par toutes les formes de passage.
Cette transformation consiste à la disparition des gaines collagénofibrillaires au dépend desquelles se forme une sorte de gelée sémi-liquide.

Les formes dégénératives : à côté de ces deux types A et B que l'on vient de décrire on observe fréquemment des formes dégénératives où la structure est moins nette.
Dans notre cas il y avait une prédominance du tissu interstitiel oedémateux et les faisceaux étaient constitués de cellules à noyau allongé mais d'une façon régulière. C'était donc bien un type B mais il existait aussi, comme c'est habituel, du tissu type A mais en petites plages rares et peu étendues.

3 c) Vascularisation

La vascularisation de la tumeur est pour nous très intéressante, car elle va expliquer les images radiologiques obtenues par l'artériographie fémorale.
Ces tumeurs sont très vascularisées et le sont de façon anarchique. Les vaisseaux sont des petits capillaires et à leur

niveau, siègent parfois des thromboses et des dilatations. Ces capillaires proviennent de deux ou trois artérioles qu'il faudra scléroser lors de l'ablation de la tumeur.

4) ETUDE CLINIQUE

4 a) Signes fonctionnels

Troubles sensitifs

- Les phénomènes douloureux sont très fréquents. Ils apparaissent le plus souvent tardivement longtemps après la première constatation de la tumeur, et ce sont alors eux, qui inquiètent le malade et l'amène à consulter; le plus souvent il s'agit de décharges électriques dans le domaine du nerf sur lequel s'est développée la tumeur.

- Il peut s'agir de simples fourmillement ou sensation de picotement dans un territoire plus ou moins défini survenant à la fatigue, parfois au changement de température.

- Rarement les phénomènes sont très importants comme dans une observation de Magnant : tumeur du médian s'accompagnant de douleurs à type de brûlures, interdisant tout sommeil, qui reprirent après l'ablation de la tumeur, résistèrent à une sympathectomie périaxillaire, et ne disparaissant complètement qu'après trois infiltrations stellaires. Elles furent rattachées par l'auteur à des troubles d'ordre sympathique.

Les troubles moteurs

Ils sont au contraire très rares et, en règle très minimes : aux membres supérieurs, maladresse dans les petits mouvements des doigts, gène à l'écriture; aux membres inférieurs, sensation de fatigue anormale, de dérobement d'une jambe à la marche.

Parfois pourtant, peuvent exister des phénomènes plus importants. C'est ainsi que les 3 tumeurs du sciatique poplité

externe siègeant au col du péroné que Pépin avait analysé s'accompagnaient de phénomènes parétiques manifestes dans le domaine du nerf.

Et, au total, il est logique de penser que, comme d'ailleurs les troubles sensitifs, les troubles moteurs sont d'autant plus nets que le nerf sur lequel s'est développée la tumeur se trouve plus à l'étroit contre une saillie osseuse sur laquelle la tumeur le comprime.

Dans le schwannome rapporté, les troubles sensitifs et bien moins encore les troubles moteurs étaient absents -ceci est due surement à l'anatomie du creux poplité où la tumeur est particulièrement à l'aise pour se développer en arrière et n'est comprimé par aucune structure.

4 b) Signes physiques

- La tumeur

Elle est, au moment où on voit le malade, de volume variable. Celui-ci est le plus souvent comparé à celui d'une noix. La tumeur la plus importante que nous ayons trouvée dans la littérature est celle de Dambrin et Laurens : développée dans le nerf sciatique à la fesse, elle avait cliniquement le volume de deux poings réunis. Ce volume apparaît d'ailleurs cliniquement souvent plus important qu'il n'est en réalité.

La tumeur est ronde ou ovoïde, bien circonscrite, mate, de consistance dure ou quelquefois rénitente en cas de dégénérescence kystique importante. Dans ce cas, Stout a peu constaté la transillumination de la tumeur.

La peau qui la recouvre est normale, non adhérente, non inflammatoire, sans circulation collatérale.

Par rapport au plan profond, la tumeur est également mobile, mais toujours beaucoup plus dans le sens transversal que dans le sens longitudinal du fait de sa continuité avec le nerf. Elle n'est pas mobilisée ou très peu par la contraction musculaire.

Son siège sur le trajet d'un tronc nerveux constitue un premier élément diagnostic important.

Un autre signe essentiel est fourni par la pression de la tumeur qui entraîne des douleurs semblables à celles qui, en règle, amènent le malade à consulter; douleurs à type de décharges électriques irradiant le long du trajet du nerf.

Il n'y a pas de ganglions dans le territoire lymphatique correspondant.

- Un examen neurologique s'impose.

Quelques rares tumeurs pouvant, on l'a vu, entraîner par compression certains signes de déficience, il faudra toujours étudier avec soin l'état de la motricité, de la sensibilité objective, des réflexes, de la trophicité dans le domaine du nerf touché.

On peut noter ici qu'il a été constaté la possibilité de troubles vasomoteurs : dans l'observation de De Girardier, une petite tumeur développée sur le nerf du jumeau interne était particulièrement douloureuse et s'accompagnait d'un gonflement diffus de la jambe et du pied, avec coloration rougeâtre des téguments, tous signes qui disparurent après l'ablation de la tumeur.

- Un examen complet enfin est indispensable.

Il permettra en particulier de placer la tumeur dans son cadre nosologique exact.

On recherchera une autre tumeur du même type.
Il existe en effet, quelques observations ou, sans stigmate de Recklinghausen classique, il existait deux tumeurs isolées sur le même nerf, ou deux tumeurs sur des troncs nerveux différents : Gavioli avec ses tumeurs du plexus brachial et du cubital.

Enfin, évidemment on recherchera les signes classiques du Recklinghausen.

4 c) Examens complémentaires

Une radiographie thoracique sera nécessaire pour rechercher un neurinome intrathoracique.

On pratiquera une ponction de la masse en l'absence de toute contre indication.
Elle est habituellement blanche.

L'électrodiagnostic de stimulation

Cet examen n'a jamais été pratiqué, à notre connaissance, dans aucun cas de schwannome publié dans le monde.

En effet, très souvent, le malade est adressé dans un service de chirurgie et le chirurgien intervient sans demander d'électrodiagnostic de stimulation.

Il consiste à appliquer sur le nerf moteur un courant de stimulation, soit galvanique, soit faradique. Les stimulateurs modernes permettent d'utiliser des chocs brefs d'intensité et de durée réglable à volonté. On peut déterminer ainsi, le seuil d'intensité (ou rhéobase) et le seuil de

durée en intensité bi-rhéobasique (ou chronaxie).

Pourtant, l'examen électrique aurait un intérêt diagnostic et pronostic de lésion du nerf. Il serait souhaitable chaque fois que cela est possible de pratiquer cet examen : il pourrait en effet montrer les lésions habituelles du nerf quand celui-ci est atteint. Il faut bien noter que les fibres motrices sont en fait, peu souvent atteintes et l'électrodiagnostic de stimulation serait souvent normal.

De toutes façons, les réactions électriques devront être pratiquées, ne serait-ce que, pour servir d'éléments de comparaison dans les suites opératoires, pour surveiller le progrès de la régression des troubles nerveux quand ils existent.

4 d) Evolution

- En règle générale, ces tumeurs restent bénignes : elles restent même longtemps stationnaires, découvertes par hasard; Lasserre rapporte le cas du neurinome du nerf tibial postérieur datant de 30 ans. Dans le cas que nous avons donné ici en exemple, la tumeur datait de quelques années.

Un à-coup brutal et révélateur est souvent noté : pour une cause inconnue, parfois à la suite du traumatisme, une poussée plus ou moins importante et rapide survient, et la tumeur grossit; c'est alors souvent qu'apparaissent les phénomènes douloureux et parétiques.

De tels faits cliniques semblent correspondre assez souvent à une kystisation de la tumeur.

De véritables hémorragies intratumorales ont même été signalées; mais uniquement dans de volumineuses tumeurs du Recklinghausen.

- L'évolution vers la malignité.

C'est un problème qui a été beaucoup discuté, il ne semble pas toutefois, que l'évolution vers la malignité est possible.

V - L'ARTERIOGRAPHIE FEMORALE

1 - Elle sera précédéepar une radio des parties molles de la région.

Elle sera faite à un bas kilovoltage avec un récepteur adapté : les films bleus qui augmentent le contraste d'ensemble sont recommandés. Elle pourra localiser la tumeur en la montrant comme une opacité plus ou moins dense sur les trajets vasculo-nerveux.

2 - Technique

- Les modes d'opacification : L'opacification des artères du membre inférieur peut s'effectuer, non pas tant par l'aortographie directe par voie lombaire transcutanée dont l'indication ne vit que des impossibilités de la ponction fémorale directe, mais surtout par l'artériographie fémorale qui est ici la méthode de choix :

La ponction unilatérale percutanée de la fémorale commune se fait à l'aide de trocards variables suivant les auteurs : trocard de Seldinger 160 ou 205, trocards de Massy 160 et 205.

- Les récepteurs

La prise des clichés s'effectue sur deux grands types de récepteur soit un sériographe à tambour comportant six grandes cassettes de 30 x 120 dont la relation est programmée dans le temps suivant une séquence couvrant la progression du produit de contraste, dans le système artériel,

et qui a pour avantage, de couvrir tout le membre inférieur examiné sans déplacement du malade.

. Soit un sériographe 35 x35 dont les 2 types les plus couramment employés utilisent soit des films prédécoupés au format 35 x 35, soit des films en rouleaux. Pour le problème qui nous intéresse, ce mode de réception de l'image, paraît plus logique, car l'examen est centré dés le départ sur la localisation tumorale et permet d'obtenir des clichés à une cadence plus rapide, et une meilleure définition tumorale.

. Il serait souhaitable, bien sûr, d'améliorer la définition par l'emploi outre de temps de pose courts (8 à 5 mns) d'un kilovoltage peu élevé, mais aussi par l'utilisation de générateur à haute intensité, (1000 à 3000 milli-ampères). Enfin il faudrait aussi, réduire au maximum la distance objet - film et localiser au maximum à l'aide de cônes et de caches plombés correspondant à la stricte dimension de la région examinée.

Les incidences : pour la face le malade est en décubitus dorsal les jambes étant en rotation externe pour dégager l'espace poplité. Nous compléterons peut-être par une incidence de profil.

L'injection : elle est très douloureuse et beaucoup préfère la réaliser sous anesthésie générale qui a, en outre, l'avantage de permettre une meilleure opacification des artérioles distales, (Vasoplégie). Cette injection est pneumatique ou électronique à un débit de l'ordre de 10 ml par seconde.

L'opacifiant est un produit triodé à 38 grammes d'iode pour

100 ml . La quantité injectée est de 40 à 60 cc habituellement.

L'étalement des prises de vue doit couvrir la progression du contraste : en moyenne de 3 à 20 secondes.

- Incidents possibles : il faut signaler, en plus des risques communs à tous les examens vasculaires, certains incidents possibles.

. Le spasme au point de ponction qui doit être prévenu par une bonne technique de ponction, et en cas de spasme confirmé, combattu par une infiltration pariartérielle de xylocaïne et de vasodilatateur.

. Les hématomes au point de ponction, doivent être évités par une bonne compression manuelle après l'examen.

. Les thromboses doivent être réduites au minimum par une technique parfaite et par l'utilisation de matériel parfaitement adapté.

La technique que nous utilisons dans le service est la suivante : le malade étant sous anesthésie générale, on pratique une ponction percutanée de la fémorale avec un trocard de Massy de 16G.

Injection de 40 cc d'iotalamate de sodium - 2 ampoules de 20 cc (médiocontrix*).

La programmation des clichés est la suivante : 2ème seconde 3, 5, 8, 12 et 17 secondes.

3-Les résultats de l'artériographie

Les éléments de semiologie artériographique que nous allons décrire sur l'aspect angiographique des schwannomes des nerfs périphériques sont les premiers en date : ce cas du schwannome du sciatique poplité interne est le premier à notre connaissance qui ait été exploré par l'artériographie.

Certes les schwannomes de l'estomac et du grêle commencent à être exploré par l'artériographie mais les problèmes diagnostics et étiologiques au niveau de ces localisations sont différents. L'artériographie montre plusieurs ordres de faits.

Intérêt diagnostic

1) Une pathologie vasculaire de l'axe principal est éliminée sur l'indépendance de l'image par rapport au trajet artériel qui peut être discrètement refoulé.
Un angiome, un anévrysme artérioveineux seront donc rapidement éliminés.

2) Il s'agit d'une tumeur des tissus mous qui est vascularisée par 3 pédicules artériels provenant de l'artère fémorale et de l'artère poplité.

3) Il n'y a pas de signes en faveur de la malignité. Il n'y a pas notemment :

. de vaisseaux anarchiques

. pas de lacs sanguins

. il n'y a pas de zone nécrotique comme il en existe pour les tumeurs malignes

. pas de retour veineux précoce

Au contraire l'artériographie montre une tumeur

. homogène et peu dense

. avec plusieurs pédicules irriguant régulièrement

. les néovaisseaux, sont certes, des capillaires mais ils sont bien réguliers et de diamètre constant.

. Enfin la tumeur est bien limitée et parfois même une artère capsulaire souligne ce fait.

4) Au niveau de l'axe vasculaire examiné il n'y a pas d'autres tumeurs

Intérêt thérapeutique pré opératoire

L'artériographie permet, en effet, d'avoir une étude topographique précise de la tumeur.

. Sa situation dans la région

. les possibilités de voie d'abord

. enfin l'artério apporte une aide précieuse au chirurgien qui connaitra les pédicules vasculaires à lier avant toute ablation.

4 - Limites de l'artériographie

L'artériographie en effet n'affirme pas l'origine nerveuse de la tumeur.

La clinique, dans les rares cas où elle est parlante, a alors beaucoup plus de valeur.

Dans l'état actuel de nos connaissances l'artériographie a

donc :

- un intérêt négatif pour éliminer les autres tumeurs vasculaires de la région

- un intérêt positif car elle précise dans une certaine mesure la nature maligne ou bénigne de la tumeur.

VII - DIAGNOSTIC ACTUEL DES SCHWANNOMES DES NERFS PERIPHERIQUES

1 - Affirmer la nature de la tumeur

a) Parfois affirmer l'origine nerveuse est facile.

. Le diagnostic peut être posé lorsqu'existe ce faisceau de trois arguments cliniques essentiels : siège de la tumeur sur le trajet d'un tronc nerveux; mobilité transversale toujours plus grande que la mobilité longitudinale dans le sens de l'axe du membre; existence de douleurs en particulier à type de décharge électrique le long du trajet nerveux, déclenchées par la pression ou le heurt de la tumeur.

. L'artériographie dans ces cas servira :

. à faire un diagnostic topographique précis

. et surtout apportera des éléments en faveur de sa nature maligne ou bénigne.

b) Mais le plus souvent le diagnostic se présente d'une toute autre façon : les trois éléments cliniques n'existent pas et c'est le diagnostic d'une masse siégeant sur le trajet vasculo-nerveux qui est posé.

- L'artériographie va dans ces cas éliminer tout d'abord une pathologie vasculaire

. anévrysme artério-veineux

. angiome

en montrant la tumeur indépendante de l'axe vasculaire. Certes cliniquement ces tumeurs ont des caractères pulsatils expansifs, soufflant mais on sait que ces caractères manquent le plus

souvent dans les vieux anévrysmes.

- L'artériographie pourra dans une certaine mesure aussi, sur la topographie de la lésion éliminer les tumeurs du tissu sous cutané

. fibromes

. kystes sébacés

et des tumeurs profondes d'origine musculaire, articulaire par exemple.

2 - Suspecter la begnignité de la tumeur

L'artériographie apporte ici des éléments sémiologiques diagnostics en faveur de la begnignité de la lésion.
En effet la tumeur maligne se traduit généralement par le syndrome angiographique de malignité.

. Encorbellement artériel de la zone tumorale à partir d'un pédicule vasculaire

. Présence de lacs sanguins qui engendre une imprégnation persistante de la zone tumorale

. Avascularisation de zones tumorales nécrotiques

3 - En fait seule l'intervention et l'examen anatomopathologique peut apporter la certitude encore que, dans certains cas, certes rares le doute peut persister à une lecture extemporanée et rapide de la lame.

VII - TRAITEMENT

Le traitement consiste à faire une ablation de la tumeur, cette ablation est généralement facile car la tumeur est bien délimitée et encapsulée.

Dans certains cas, où, l'intervention, on ne retrouve pas de nerf, sa présence doit être suspectée et le nerf est alors probablement inclus dans la tumeur et doit être recherché à l'aide d'une loupe. Ceci n'a aucune conséquence quand le nerf est petit et peu important. Quand la tumeur englobe un gros tronc nerveux dont les fibres sont séparées et incluses dans la tumeur, il devient très difficile de pratiquer l'ablation de la tumeur sans léser de fibres.

Généralement le malade présente quelques troubles sensitifs temporaires après l'intervention : ces troubles qui sont généralement plus fréquents dans les cas où les fibres nerveuses sont englobées dans la tumeur, disparaissent, au bout de quelques semaines à quelques mois voire même quelques années.

Il est rare que le malade conserve un déficit moteur ou des troubles sensitifs permanents lorsque l'on a préservé la continuité du nerf.

Parmi les autres cas décrits dans le passé, plusieurs fois le nerf a été sectionné mais il n'est pas douteux que d'une part cela n'était absolument pas nécessaire, et d'autre part,

avec les progrès des techniques réalisées on ne décrive plus de telles sections opératoires du nerf.
Dans certains cas, l'intervention a laissé une partie de la tumeur et de sa capsule mais dans aucun de ces cas, la tumeur n'a récidivé. Ce n'est qu'exceptionnellement que Lhermite et Leroux (1920) ont décrit de telle récidive.
On a exclu, bien sûr, de ce cadre, les récidives des neurofibromes, survenant dans la maladie de Recklinghausen.

La conclusion thérapeutique qu'il faut en tirer, est que, toutes nos préocupations doivent se porter à ne léser aucun tronc nerveux, aucune fibre nerveuse, de traumatiser le moins possible le nerf même si l'on doit être très imparfait, dans l'ablation de la tumeur.

VIII - CONCLUSIONS

Elles peuvent être formulées en 5 points :

Tout d'abord, il semble que la localisation au sciatique poplité interne du schwannome soit exceptionnelle parmi les autres localisations des tumeurs bénignes des gaines des nerfs. Il semble aussi d'ailleurs, que ces dernières ne soient pas fréquentes non plus.

Le deuxième point est la nature même de ces tumeurs nerveuses. Il semble prouver à l'heure actuelle que pratiquement toutes les tumeurs bénignes développées au dépend des gaines des nerfs soient d'origine schwannienne; ceci, contrairement aux tumeurs malignes, où il semble qu'il puisse y avoir une certaine duplicité : l'origine ectodermique paraissant la plus fréquente.

Au point de vue histologique, il faut noter que si la classification des schwannomes d'Antoni en 2 types reste toujours valable, à l'heure actuelle il persiste certains problèmes et en particulier l'opposition entre les tumeurs bénignes et malignes n'est pas toujours très nette dans certains cas, certes rares, mais posant parfois de difficiles problèmes thérapeutiques.

Dans le même ordre d'idées, il faut souligner, qu'entre les tumeurs uniquement isolées, et les tumeurs multiples de la maladie de Recklinghausen, semble exister une série

de chaînons, ce qui amènent certains, à élargir considérablement les limites de Recklinghausen : extension que semble d'ailleurs justifier les études histogénétiques de Masson.

Il nous ap arut intéressant de rapporter cette observation pour deux raisons : d'une part, c'est un cas nouveau de localisation exceptionnelle de schwannomes des nerfs périphériques; et d'autre part, il s'agit à notre connaissance du seul cas où le diagnostic a comporté la pratique d'une artériographie fémorale qui nous a semblé présenter un double intérêt : éliminer un certains nombres de tumeurs qui peuvent prendre une expression clinique voisine, et d'autre part, de préjuger, dans une certaine mesure, de la nature bénigne ou maligne selon la vascularisation de la tumeur, extrapolation des constatations histologiques.

B I B L I O G R A P H I E

1 - ACKERMANN L.V. and TAYLOR

Neurogenous tumors within the thorax
CANCER 1951, 4 : 669-691

2 - ABBES

Presse médicale, 1963, 71, 30, 1531.

3 - CLEVELAND B.R. AND CUNNINGHAN

Giant Neurilemma
Amer. Surg. 1966, 32 : 461-463

4 - DUNCAN T.E. AND HARKIN

Ultra structure of spontaneaus goldfish tumors
previously classified as Neurofibromas
AMER. JOUR. PATHO. 1968, 52, 33A

5 - FAWCETT AND DAHLIN

Neurilemmona of bone
AMER. J. CLIN. PATH. 1967, 47 : 759 - 765

6 - FOOT

Histology of tumors of the peripheral nerves
ARCH. PATH. 1940, 30 : 772-808

7 - GHEORGIU M. AND COLLAB

Neurinoma of the sciatic nerve
NEURO. PSYCHIATR. NEUROCHIR. NOV - DEC 1971
16, 545-552

8 - GODWIN

Eucapsuled neurilemona (schwannoma) of the brachial plexus
CANCER 1952, 5, 508-720

9 - GROSS AND SCHWARTZ

A peripheral nerve tumors as a cause of pain in the extremites

10 - HARKIN

Localisation of the cellular site of collagen synthesis.
INTERNATIONAL CONGRESS OF NEUROPATHOLOGY 1966
pp 861- 863

11 - HARRISSON

Neuroblast versas sheat cell in the peripheral nerve
J. CAMP. NEUROLO. 1924, 37, 123

12 - INNES J.R. AND SAUNDERS

Camparative neuropathology
NEW YORK. ACADEMIE PRESS. INC 1962

13 - KRAGH, SOULE AND MASSON

Benign and malignant neurilemas
SURG. GYNEC. OBTET. 1960, II : 211-218

14 - MASSON

Tumeurs encapsulées et bénignes des nerfs
REV. CANAD. BIOL. 1942, I, 209-343

15 - MURRAY AND STOUT

Caracteristics of human schwann colls in vitro
ANAT. REC. 1942, 84, 275-293

16 - MURRAY AND STOUT

Schwann cells versus fibroblast as the original
of the specific nerve sheath tumor
AMER. J. PATH. 1940, 16, 41-60

17 - NATHANIEL E.J. AND PEASA

Regenerative changes in rat dorsal roots
wallerian degenerative
J. ULTRASTRUCTURE RES. 1963, 9, 533-549

18 - OBERMANN H.A. AND ABELL

Neurogenous neoplasms of mediastinum
CANCER 1960, 13, 882-898

19 - PEPIN

Thèse - PARIS - 1956

20 - PENFIELD

Tumors of the sheath of the nervous system
CYTOLOGIE AND PATHOL. OF THE NERVOUS SYSTEM
1965, VOL 3, SEC 19, PP 955-990

21 - RAVEN

Experiments of the origine of sheath cells
J. CAMP. NEUROLOG. 1937, 67, 221-235

22 - RUTTEN

Neurogenic tumors of the stomach
BRIT.J. SURG. 1965, 52, 920-925

23 - SAXEN, ERKKI

Tumors of the sheaths of the peripheral nerves
ACTA. PATHO. MICROBIOL. SCAND. SUPP. 1948,
79, 1-135

24 - SCHLOMBERGER

TUMORS OF the mediastinum
1951, SECTION V, FASC 18

25 - STOUT

The peripheral manifestations of the specific
nerve sheath tumor (neurilemonna)
AMER. J. CANCER. 1935, 24, 751-796

26 - STOUT

Tumors of the peripheral neurosystem
"ATLAS OF TUMORS PATHOLOGY" Sect 2 fasc 6 ED.AFIP
1949. WASHINGTON

27 - WAGGENER

Ultrastructure of begnign peripheral nerve sheath
tumors
CANCER 1966, 19, 699-709

Vu, le Président de Thèse

Mr. le Professeur DEHOUVE

Vu, le Doyen de la Faculté

Broussais-Hotel Dieu

Mr. le Professeur MILLIEZ

Vu et Permis d'Imprimer

Le Recteur de l'Académie de Paris

R. MALLET